

Diálogo acerca de un niño con diagnóstico de SQT

Sami Viskin y Andrés R. Pérez Riera

Para mí, la relación entre las arritmias del síndrome de QT largo y el “esfuerzo” es un enigma. Por un lado, estoy consciente que la literatura marca “*ejercicio*” (o *effort* en inglés) como un precipitante importante de arritmias en el síndrome de QT largo ([Schwartz, P.J., et al. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life-threatening arrhythmias. Circulation. 2001;103\(1\):89](#)). Por otro lado, todo el que ha tratado a pacientes con síndrome de QT largo seguro sabe que uno les puede hacer todas las pruebas de esfuerzo que uno quiera..... y nunca (y digo **NUNCA!**) van a tener arritmias serias. Uno que otro tendrán arritmias ventriculares que probablemente no tengan que ver mucho con la enfermedad ([Ackerman MJ. The diagnostic utility of recovery phase QTc during treadmill exercise stress testing in the evaluation of long QT syndrome. Heart Rhythm. 2011;8\(11\):1698](#)). Según pienso la literatura ha confundido “*ejercicio*” con la emoción de la competencia. Claro, cuando uno ve la respuesta del QT al aceleramiento repentino ([Viskin, S. The response of the QT interval to the brief tachycardia provoked by standing: a bedside test for diagnosing long QT syndrome. J Am Coll Cardiol. 2010;55\(18\):1955](#)) uno puede imaginar qué le pasa al QT a la hora de correr un sprint. Pero..... ¡hágales correr a los pacientes todo lo que quiera en el treadmill y comprobará que no pasa nada!

Por eso, para mí, la historia del paciente, con hermano muerto durante ejercicio, NO sugiere síndrome de QT largo.

El QT de este muchacho es normal. Contando cuadritos yo mido un QT de 400 y un QTc de 436 msec. No hay pacientes con síndrome de QT largo que tengan QTc de este tamaño ([Vincent, Long QT syndrome in children: the value of rate corrected QT interval and DNA analysis as screening tests in the general population. J Med Screen. 2001;8\(4\):173](#)).

El diagnóstico es CPVT (catecholaminergic polymorphic VT). La prueba de esfuerzo la sugiere, aunque no es diagnóstica. Claro, taquicardia ventricular monomórfica originada en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (que es lo que demuestra la prueba de esfuerzo) podría ser simplemente una taquicardia ventricular idiopática (aunque en las taquicardias idiopáticas la arritmia ventricular aparece al terminar el esfuerzo más que durante... pero todo es posible). Sin embargo, ESTA taquicardia monomórfica con una historia de hermano muerto es CPVT hasta que se demuestre lo contrario. Interesantemente, este tipo de arritmias se ven muy seguido en pacientes con CPVT parcialmente tratados con beta-bloqueantes.

La respuesta a isoproterenol es fascinante: Primero fibrilación auricular y taquicardia ventricular monomórfica pero eventualmente taquicardia bidireccional.

El paciente tiene CPVT y hay que tratarlo con beta-bloqueadores y flecainida.

Estimado Sami: primeramente debo comentar a los jóvenes y no expertos que el Dr Sami es uno de los investigadores más destacados y respetados alrededor del mundo principalmente en relación a LQTS, TdP mechanism, idiopathic VF y otras canalopatías *without structural heart disease*. Es un lujo tener su valiosísima opinión. No obstante, permítame comentar que este niño mostró continuar con los eventos de arritmia ventricular mismo impregnado de alta dosis de β -bloqueador. Por otra parte es sintomático. A pesar de muy promisoro y aprobada tanto clínica (1;2;3) como experimentalmente (4;5) la flecainida todavía es considerada una terapia en investigación promisorio. El CDI tiene indicación clase IIa en pacientes que permanecen con síncope o TV sostenida a pesar del uso de β -bloqueadores.

Sami si usted fuera el papá de este niño ¿se quedaría tranquilo apenas con los fármacos? Comparto su idea de asociar flecainida pero sólo después de realizar una prueba de esfuerzo antes y después de la introducción de la flecainida. La manifestación típica es la aparición de arritmias durante el ejercicio, más a menudo cuando la FC alcanza los 120-130 lpm, comenzando con extrasístoles ventriculares aisladas, progresando a episodios de taquicardia ventricular no sostenida y sostenida, si el esfuerzo se mantiene puede aparecer taquicardia bidireccional

El uso de β -bloqueadores es muy eficaz en la reducción de los síntomas, e indicación clase I para pacientes con manifestaciones clínicas,

El uso del desfibrilador es una indicación de clase I en quien fue recuperado de la muerte súbita y clase IIa en pacientes que permanecen con síncope o TV sostenida a pesar del uso de β -bloqueantes. Le indicaría un CDI + fármacos para que el aparato no entregue descargas inútiles.

Se ha sugerido el tratamiento con denervación cardíaca izquierda como una alternativa terapéutica para los pacientes que no pueden hacer uso de los β -bloqueantes (ejemplo asmáticos) O tal vez la flecainida sea de elección en estos casos .

La flecainida es la primera adición a los β -bloqueantes Cuando la supresión de la arritmia ventricular es incompleta. directrices de consenso de expertos actuales han dado una recomendación de clase IIa para el uso de flecainida en pacientes con CPVT. Además, flecainida se considera una "recomendación emergente" de acuerdo con la 2015 Sociedad Europea de Cardiología VT guideline. con β -bloqueantes y flecainida añadida a los β -bloqueadores en el paciente CPVT. Flecainida no debería ser considerada en pacientes que sigue teniendo arritmias y / o síntomas ventriculares pesar dosis tolerada máxima β -bloqueantes en pacientes con o sin un CDI. El efecto dosis-respuesta se ha observado en estudios previos sobre la flecainida y la dosificación óptima para la supresión de la arritmia en los adultos es de aproximadamente 150-300 mg / día, mientras que las dosis inferiores a 100 mg / día se han asociado con la falta de respuesta en la mayoría de los casos, el fracaso del tratamiento hasta el momento se ha asociado con una baja dosis de flecainida y / o no -Conformidad. En la actualidad, la única medida de la eficacia de la flecainida es la llamada **carga ventricular arrítmica en la prueba de esfuerzo antes y después de la introducción del fármaco**. En los casos en los que la carga de arritmia ventricular en la prueba de ejercicio no fue un predictor fiable de eventos (es decir, que experimentó eventos antes y después del fármaco en la prueba de esfuerzo)

Se desconoce si la administración una vez o dos veces al día es beneficiosa, pero se prefiere un fármaco de liberación lenta para evitar el incumplimiento. En general, los efectos secundarios reportados de flecainida son leves y han dado lugar a la interrupción sólo en una pequeña proporción de pacientes.

¡Gracias Sami por siempre brillar nuestro **Pablo Chiale forum!**

Referencias,

1. van der Werf C, Wilde AA. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: important messages from case reports. *Europace*. 2011;13(1):11-3.
2. van der Werf C, Kannankeril PJ, Sacher F, et al. Flecainide therapy reduces exercise-induced ventricular arrhythmias in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol*. 2011;57(22):2244-54.
3. van der Werf C, Zwinderman AH, Wilde AA. Therapeutic approach for patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: state of the art and future developments. *Europace*. 2012;14(2):175-83.
4. Liu N, Colombi B, Memmi M, et al. Arrhythmogenesis in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: insights from a RyR2 R4496C knock-in mouse model. *Circ Res*. 2006;99(3):292-8.
5. Liu Y, Kimlicka L, Hiess F, et al. The CPVT-associated RyR2 mutation G230C enhances store overload-induced Ca²⁺ release and destabilizes the N-terminal domains. *Biochem J*. 2013;454(1):123-31.